

Mayo AL, Craven BC, McAdam LC, et al. Bone health in boys with Duchenne Muscular Dystrophy on long-term daily deflazacort therapy. *Neuromuscul Disord* 2012 Jul 21 (epub ahead of print).

Er bestaat nog weinig consensus over het behandelbeleid voor een goede botgezondheid bij jongens met Duchenne spierdystrofie.

In dit onderzoek is gekeken naar veranderingen in de onderste ruggewervels bij langdurige behandeling met deflazacort. Tevens is het aantal breuken tijdens de onderzoeksfase besproken en is er gezocht naar relaties tussen fractuurfrequentie, duur van de behandeling, hoeveelheid lichaamsvet, mate van zelfstandig lopen en de botdichtheid van de onderste ruggewervels. De uitkomsten werden berekend met een op lengte gecorrigeerde Z-score.

Bij aanvang van het onderzoek hadden de 39 deelnemende jongens met Duchenne spierdystrofie een gemiddelde leeftijd van 6,6 jaar. Bij de aanvang startten de jongens met medicatie en werden de Z-scores bepaald en steeds 1-2 jaar erna. Suppletie van kalk (750 mg) en vitamine D (1000 IE) werd geadviseerd. Bij lage vitamine D waarden in het bloed werd 2000 IE vitamine D aanbevolen.

De op lengte gecorrigeerde Z-score was gemiddeld -0.5 bij de start van het onderzoek. De gemiddelde hoeveelheid lichaamsvet was 23,5 %. De gecorrigeerde Z-score daalde in 1,5 jaar tijd naar -0.7, bleef stabiel op -0.7 tot 3,5 jaar na de start, daalde naar -0.9 na ruim 5 jaar en daalde verder naar -1.8 na 7 jaar. Zolang de jongens liepen daalde de Z-score nauwelijks. Bij de niet-ambulante jongens was de gemiddelde Z-score na 7 jaar -2.2 en bij de ambulante jongens -1.2. Gedurende de onderzoeksperiode waren er 9 botbreuken in arm of been bij 8 van de 39 jongens. Bij 6 niet-ambulante jongens die langer dan 5 jaar deflazacort gebruikten, ontstond rugpijn. Er bleek sprake te zijn van 7 wervelfracturen. De wervelfracturen kwamen voor bij jongens met een significant hoger lichaamsvetpercentage, 47,8%.

Volgens de auteurs wijzen de resultaten erop dat wijzigingen in lichaamssamenstelling van belang zijn voor de botgezondheid bij Duchenne spierdystrofie. De botgezondheid wordt beïnvloed door de progressie van de ziekte, behandeling met corticosteroïden, Z-scores en toename van de vetmassa. Het percentage lichaamsvet en het wel of niet kunnen lopen zijn nuttige indicatoren voor het bepalen van de botgezondheid. Vanwege de toegenomen levensverwachting is het behoud van de botgezondheid belangrijk voor de kwaliteit van leven en zijn richtlijnen nodig voor de monitoring en behandeling van de botgezondheid bij Duchenne spierdystrofie. Het gebruik van op lengte gecorrigeerde Z-scores wordt daarbij aanbevolen.